

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
CLINIQUE DE MÉDECINE INTERNE

FACULTÉ DE MÉDECINE
PROFESSEUR G. BICKEL

Contribution à l'étude de la miliaire cardiaque, forme focale de l'hémosidérose pulmonaire

T H È S E

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

James PARRIS

de GEORGETOWN (GUYANE ANGLAISE)

THÈSE N° 2539

GENÈVE
COOPÉRATIVE D'IMPRIMERIE
1958



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
CLINIQUE DE MÉDECINE INTERNE

FACULTÉ DE MÉDECINE
PROFESSEUR G. BICKEL

Contribution à l'étude de la miliaire cardiaque, forme focale de l'hémosidérose pulmonaire

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

James PARRIS

de GEORGETOWN (GUYANE ANGLAISE)

THÈSE N° 2539



GENÈVE
COOPÉRATIVE D'IMPRIMERIE
1958

La Faculté de Médecine de Genève, sur le préavis de Monsieur le Professeur G. BICKEL, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 11 décembre 1957.

Le Doyen : Eric MARTIN.

Que Monsieur le Professeur G. Bickel trouve ici le témoignage de notre sincère reconnaissance pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

Nos remerciements vont également au Docteur R. Lasserre, chef de clinique adjoint, qui a dirigé nos recherches et corrigé ce travail.

A ma mère.

INTRODUCTION

La découverte radiographique d'une image miliaire des poumons pose au clinicien un délicat problème de diagnostic.

S'agit-il d'une miliaire tuberculeuse, imposant un traitement précoce et qui devra se poursuivre de long mois ? Ou bien serait-ce une silicose pulmonaire nécessitant une enquête médico-professionnelle approfondie ? Ou encore une affection plus rare, telles l'histoplasmose, la coccidioïdomycose, dont le diagnostic ne pourra être assuré qu'à l'aide de réactions cutanées d'une pratique peu courante dans nos régions ?

Parmi les miliaries rares, il en est une qui, longtemps tenue pour exceptionnelle, semble cependant plus fréquente qu'on ne le pensait, à condition de la rechercher soigneusement et d'en connaître les conditions d'apparition : nous voulons parler de la « miliaire cardiaque ».

Ayant eu l'occasion d'observer un cas particulièrement démonstratif de cette affection chez un jeune patient entré à la Clinique neurologique pour une hémiplégie, nous voudrions reprendre ici l'étude de la miliaire cardiaque, son étiologie, sa clinique et les différentes théories pathogéniques qui s'affrontent aujourd'hui pour expliquer le développement des tubercules miliaries dans les poumons chez certains malades atteints de sténose mitrale.

Nous n'avons pas la prétention sans doute d'apporter des faits bien nouveaux, mais celle, plus modeste assurément, de verser au dossier de l'hémossidérose pulmonaire un cas de plus, qui nous permettra de faire le point des connaissances actuelles sur cette affection.

Nous ne nous occuperons pas ici de l'hémossidérose pulmonaire que l'on rencontre chez des enfants anémiques et indemnes de lésions cardiaques. Nous négligerons aussi l'hémossidérose associée à une insuffisance chronique du cœur gauche, pour n'étudier que celle que l'on observe chez les malades atteints de sténose mitrale. Là encore, suivant la classification de COEHLO, nous laisserons de côté la *forme diffuse*, pour ne traiter que la *forme focale*, qui constitue la vraie *miliaire cardiaque*.

HISTORIQUE

C'est à un jeune assistant de l'Institut d'anatomie pathologique de Hambourg que revient le mérite d'avoir décrit pour la première fois l'image miliare de poumons de malades atteints de rétrécissement mitral. Son chef, le Professeur FAHR avait, peu de temps auparavant, présenté un mémoire sur cette affection à une réunion médicale de Hambourg, mais il laissa à son assistant le soin de la publication détaillée de la miliare cardiaque.

C'est ainsi qu'en 1928, ROSENHAGEN publia la première description d'images miliaires des poumons chez trois malades atteints de sténose mitrale serrée.

Il eut le très grand mérite d'établir une relation entre l'affection cardiaque et les images pulmonaires observées, qu'il n'hésita pas à rattacher à un cadre pathologique plus vaste, celui de l'hémosidérose pulmonaire.

Examinant les radiographies de ses trois cas, il note de « ganz feine dichtstehende Fleckchen über beiden Lungen » et, plus loin, « Die feinfleckigen Schatten schienen am ehesten Tuberkeln zu entsprechen ». Mais déjà il relève ce caractère différentiel de localisation : « Ungewöhnlich wäre dabei allerdings das Freibleiben beider Spitzen gewesen ». Et à l'autopsie, ROSENHAGEN constatant l'absence certaine de tuberculose pense « dass in diesem Fall eine besonders dichte Massierung von Herzfehlerzellen das anatomische Substrat des Röntgenbildes bilden könnte ». Et il indique enfin que ces amas de « cellules cardiaques » donnent une réaction positive au fer. La première description de la miliare cardiaque était donnée.

D'autres n'allaient pas tarder à suivre, permettant de préciser tour à tour l'image radiologique, la pathogénie, l'anatomie pathologique des lésions et la clinique de l'affection.

En 1936, c'est la publication de PEDRO PONS et AMELL SANS, en 1938, celle d'ANGLIN. En 1940 ROCH rapporte un cas où une image de stase hilaire et des bases pulmonaires en a imposé longtemps pour une tuberculose chez une jeune infirmière atteinte d'une sténose mitrale méconnue pendant des années. L'autopsie de ce cas devait confirmer l'absence totale de tuberculose et la présence d'un rétrécissement mitral serré.

Depuis une dizaine d'années les travaux se sont suivis à un rythme accéléré. De la clinique, les auteurs n'ont pas tardé à passer à l'expérimentation, dans l'espoir d'élucider le problème général

de l'hémossidérose pulmonaire secondaire au rétrécissement mitral et celui, plus particulier, de la miliaire cardiaque.

Nous aurons l'occasion de revenir sur les importants travaux de MAGAREY, de LENDRUM et d'ELKELESS, pour ne citer ici que les principaux.

Actuellement on est au stade des travaux d'ensemble sur la miliaire cardiaque, voire des monographies, telle la thèse de PAUPERT-RAVAULT publiée à Lyon en 1955.

DESCRIPTION DU CAS

Monsieur L. est né en 1921. A l'âge de 6 ans il est atteint d'un rhumatisme articulaire aigu ayant nécessité trois mois d'alitement. Mais ce n'est que 23 ans plus tard que l'on découvre chez lui un rétrécissement mitral, à l'occasion d'un séjour à l'Hôpital de la Chaux-de-Fonds, où il est admis pour une insuffisance cardiaque manifeste (cf. radiographie pulmonaire).

Assez bien équilibré par un traitement tonicardiaque à la digitale et par des injections de diurétiques mercuriels, le patient se porte relativement bien jusqu'en 1954. Il peut continuer son métier de menuisier, non sans souffrir du reste de dyspnée d'effort, d'orthopnée et de nycturie.

En 1954, âgé alors de 33 ans, il présente à trois reprises des accidents pulmonaires aigus, caractérisés par une douleur thoracique en coup de poignard, de petites hémoptysies et une fièvre modérée, de courte durée. Devant ce tableau clinique, s'accompagnant de signes manifestes d'insuffisance cardiaque et d'une fibrillation auriculaire, nous pouvons porter le diagnostic rétrospectif d'infarctus pulmonaire à répétition.

Un mois plus tard survient brutalement une hémiplégié droite avec aphasie. Traité par anticoagulants et massages, le malade s'améliore quelque peu dans les mois qui suivent. L'aphasie persiste néanmoins, ainsi qu'une paralysie spastique du membre supérieur droit, tandis que la paralysie du membre inférieur régresse au point de permettre au patient de se déplacer, non sans une boiterie accusée il est vrai.

Dans l'espoir d'améliorer encore la fonction motrice de Monsieur L., et son aphasie, il est envoyé en 1955 dans le Service de Neurologie de l'Hôpital cantonal de Genève. C'est là que nous le voyons pour la première fois.

Il s'agit d'un homme de 35 ans, en assez bon état de nutrition.

Ses pommettes sont un peu cyanosées. Il n'y a pas d'œdème malléolaire.

Le rythme cardiaque est irrégulier, battant à environ 110 par minute ; l'électrocardiogramme révèle une fibrillation auriculaire avec signes de surcharge ventriculaire droite. Le premier bruit est nettement accentué au foyer mitral où l'on ausculte un petit souffle diastolique, mieux audible encore dans le creux axillaire gauche, en décubitus latéral. Il n'y a pas de dédoublement du deuxième bruit au foyer pulmonaire. Néanmoins la sténose mitrale ne fait aucun doute.

La silhouette cardiaque, à la radioscopie, est du reste des plus classique, avec sa forte augmentation de l'arc moyen et sa dilatation de l'oreillette gauche.

La tension artérielle humérale s'élève à 140/80 mm. de Hg.

L'examen clinique du système respiratoire ne révèle que peu de chose : tout au plus quelques signes de stase des bases. A la radioscopie on ne voit qu'un léger flou homogène des bases pulmonaires.

En revanche, la radiographie thoracique permet de mettre en évidence un semis de petites opacités nodulaires de la taille moyenne d'une tête d'épingle, relativement peu radioabsorbantes et réparties sur les plages moyennes et inférieures des poumons. Les sommets intacts et les hiles, nettement agrandis, en imposent pour une stase vasculaire (cf. le cliché). D'après la description radiologique d'un cliché fait sept ans plus tôt, et malencontreusement perdu, l'aspect actuel de la radiographie semble superposable à celui de 1948.

A l'époque on avait évoqué les diagnostics radiologiques de « réticulose, thésaurismose, maladie de Besnier-Boeck, ou silicose ».

L'examen de l'appareil digestif permet de mettre en évidence une hépatomégalie : le foie dépasse en effet le rebord costal de quatre travers de doigt et on le percute sur 14 cm. Il n'est pas douloureux à la palpation. La rate n'est pas augmentée de volume. Il n'y a par ailleurs ni ascite, ni circulation collatérale. Les réactions de Takata et au formol-gel sont négatives, tandis que celle au thymol est positive et à la céphaline-cholestérol légèrement positive.

Il n'y a aucun signe d'insuffisance rénale, ni d'infection urinaire ; les urines ne contiennent pas d'albumine.

Le système nerveux enfin montre les séquelles typiques d'une hémip légie droite avec hémihypoesthésie droite et aphasie. Le

réflexe de Babinski est nettement positif à droite et négatif à gauche.

Les examens morphologiques et chimiques du sang ne révèlent aucune anomalie.

En résumé, il s'agit d'un homme de 34 ans atteint d'un rétrécissement mitral survenu à la suite d'un rhumatisme articulaire aigu. Après trois infarctus pulmonaires, le malade fait une embolie cérébrale brutale, suivie d'une hémiplégie droite avec aphasie, faisant de cet homme jeune un invalide total.

L'examen radiographique des poumons met en évidence une image miliaire qui persiste, identique à elle-même, depuis sept ans déjà au minimum.

L'aspect radiologique des lésions et l'anamnèse du patient nous autorisent à poser le diagnostic de « miliaire cardiaque », forme en foyer de l'hémosidérose pulmonaire.

ETUDE CLINIQUE

On s'étonne peu que la miliaire cardiaque ait été individualisée relativement tard quand on songe à la pauvreté de ses signes cliniques. Il fallait bien la généralisation des examens radiographiques des poumons, et plus tard la chirurgie des sténoses mitrales avec biopsie pulmonaire, pour que ce diagnostic soit posé plus fréquemment ante mortem.

Le seul examen clinique en effet d'un malade atteint de rétrécissement mitral ne permet pas de poser un diagnostic de miliaire cardiaque. Tout au plus quelques signes se retrouvent-ils avec assez de fréquence pour que, en leur présence, on puisse être amené à évoquer un tel diagnostic.

Les antécédents de rhumatisme articulaire aigu sont fréquents. Dans 12 cas, PERRIN, FROMENT, GRAVIER et PAUPERT-RAVAULT les retrouvent huit fois.

Chez notre malade, ils ne font aucun doute.

Un des signes de grande valeur est sans conteste les hémoptysies : elles précèdent souvent de plusieurs années la découverte de l'image miliaire, mais parfois c'est déjà lors du premier examen radiologique pratiqué par suite de l'hémoptysie que l'on découvre les lésions parenchymateuses. Il s'agit exceptionnellement d'une hémorragie bronchique importante : le plus souvent le malade présente de simples expectorations hémoptoïques qui peuvent se répé-

ter fréquemment, accompagnant volontiers des crises de sub-œdème ou d'œdème aigu du poumon.

Il faut souligner aussi la fréquence des antécédents bronchopathiques, qui vont des simples bronchites à répétition à la bronchorrhée chronique, voire à la bronchopneumonie récidivante.

Nous en arrivons ainsi au signe clinique probablement le plus constant, la *dyspnée permanente*, souvent accompagnée de cyanose, « véritable évolution maligne du poumon mitral, dont l'hémosidérose est l'un des stigmates radiologiques les plus fidèles », selon l'expression de PERRIN et ses collaborateurs.

L'examen clinique des poumons est en général négatif, en ce sens qu'aucun signe particulier ne permet de suspecter une miliaire cardiaque. Une submatité des bases pulmonaires, quelques râles de stase sont en effet des trouvailles trop banales dans la sténose mitrale pour qu'elles puissent orienter le diagnostic.

Cette négativité de signes sthétacoustiques est du reste commune à toutes les miliaries, quelle que soit leur origine.

En revanche PAUPERT-RAVAULT rappelle que les signes cliniques d'insuffisance droite sont quasi de règle dans l'hémosidérose pulmonaire. Ainsi trouve-t-on un gros foie, des œdèmes importants des membres inférieurs et de l'albuminurie.

L'électrocardiogramme ne permet pas d'orienter le diagnostic vers la miliaire cardiaque, puisqu'on rencontre dans cette affection un rythme aussi bien sinusal qu'une fibrillation auriculaire, et que l'hypertrophie ventriculaire droite n'a rien que de très banal dans le rétrécissement mitral.

Lorsqu'un cathétérisme cardiaque a été pratiqué, on a toujours trouvé une pression pulmonaire augmentée, passant de la normale de 70 mm. de Hg. à 100, voire 150.

Parmi les examens de laboratoire, il en est un qui permet souvent d'affirmer le diagnostic d'hémosidérose pulmonaire sans pour autant pouvoir préjuger de sa forme, focale ou diffuse : nous voulons parler de la présence des « cellules cardiaques » dans les expectorations.

Il s'agit de cellules endothéliales desquamées et gonflées d'hémosidérine. Ces cellules, de 10 à 15 μ de diamètre, groupées dans les alvéoles, forment les nodules visibles sur les radiographies. Colorées par les méthodes habituelles, hématéine, éosine, elles prennent une couleur rousse ou jaune-orangée, d'où leur nom d'ocroytes. Vertes sous l'influence du Bleu de prusse, ou bleues sous celle du Bleu

de Turnbull, elles révèlent ainsi leur imprégnation par des pigments ferriques.

La présence de telles cellules dans les expectorations est hautement évocatrice d'hémosidérose pulmonaire. Mais leur absence ne permet pas d'en écarter le diagnostic, et COEHLO, comme ELLMAN et GEE (selon la technique de Goldowski), par ponction dans le parenchyme pulmonaire, ont pu montrer leur présence assez fréquente dans le poumon, alors même que les expectorations étaient négatives.

Si l'on n'a guère à craindre dans une ponction pulmonaire une hémorragie importante, on risque en revanche d'inoculer la plèvre par un processus inflammatoire ou néoplasique, raison pour laquelle nous avons renoncé à pratiquer une telle méthode, pour la recherche d'une éventuelle hémosidérose pulmonaire.

Le prélèvement de ganglions sus-claviculaires selon la technique de Daniels, ne peut aider au diagnostic : en effet, comme l'ont montré ELLMAN et GEE, les ganglions lymphatiques voisins ne montrent en général aucune trace d'hémosidérine.

Dans notre cas, nous avons pratiqué une biopsie de Daniels et l'examen histologique n'a montré qu'un important catarrhe des sinus ganglionnaires, sans hémosidérose.

Cette donnée négative n'est pas sans intérêt, puisque la biopsie de Daniels permet souvent de poser le diagnostic d'images miliaires d'autres origines, telles la tuberculose, la carcinose pleurale ou la maladie de Besnier-Boeck.

La confirmation du diagnostic clinique et radiologique ne peut donc être apportée que dans les cas où les expectorations contiennent des « cellules cardiaques ».

Etant donné les quelques dangers de la ponction pulmonaire, il ne nous paraît pas légitime de pratiquer cette recherche qui n'a qu'un but académique puisque, nous le verrons, l'hémosidérose pulmonaire ne bénéficie d'aucun traitement.

ETUDE RADIOLOGIQUE

Nous avons rappelé au début de ce travail la description radiologique classique de la miliaire cardiaque, faite par ROSENHAGEN. Depuis lors, les techniques radiologiques de plus en plus perfectionnées ont permis de codifier l'image miliaire des sténoses mitrales.

A la radioscopie il n'est en général guère possible de reconnaître la miliaire cardiaque. Tout au plus constate-t-on un obscurcissement plus ou moins diffus des plages pulmonaires moyennes et inférieures, avec des hiles augmentés de volume. Mais il est rare que l'on puisse distinguer des nodules suspects. Pour cela, il faut une radiographie de pénétration suffisante, sans être excessive.

On voit sur les clichés de petits nodules plus ou moins denses et serrés. Leur diamètre, selon LAUBRY, LENEGRE et ABBAS, varie de 1 à 2 mm. Mais ils peuvent être plus gros, ainsi que le rappelle ESPOSITO, allant jusqu'à 4, voire 5 mm. de diamètre. SCOTT, SCOTT PARK et LENDRUM estiment que le diamètre moyen est de 2 mm. environ : c'est là à notre avis le chiffre qu'il convient de garder en mémoire. Les contours des nodules sont souvent irréguliers et assez flous ce qui incite SOULIE, BAILLET, CARLOTTI, CHICHE, PICARD, SERVELLE et VOCI à les comparer à des « confettis opaques et à contours irréguliers ». Chez un même malade du reste, ils sont loin d'avoir les mêmes dimensions et leur inégalité correspond sans doute à des superpositions radiologiques (PAUPERT-RAVAULT). A l'appui de cette théorie, LENDRUM, SCOTT et SCOTT PARK ont démontré que les nodules vrais, anatomo-pathologiques, sont toujours plus petits que ceux des clichés : ils expliquent ce fait par la superposition sur les radiographies de plusieurs nodules. Ainsi, à la périphérie des champs pulmonaires, et singulièrement dans la ligne axiliaire, les nodules apparaissent-ils plus petits et moins denses que dans les régions centrales, car à ce niveau là, la superposition de parenchyme pulmonaire est nettement moins grande.

On note, par ailleurs, sur les radiographies une image réticulaire « en mailles de filets », dont la pathogénie demeure peu claire.

Les nodules sont situés surtout dans les régions périhiliaires et dans le tiers moyen des plages pulmonaires. Les sommets sont clairs, ce qui constitue un caractère différentiel important de la tuberculose miliaire. Dans notre cas (Cf le cliché N° 1), ce phénomène est très démonstratif et mérite d'être relevé : il a d'emblée fait douter du diagnostic de granulie spécifique.

Néanmoins il convient, devant toute image de ce type, de rechercher soigneusement les bacilles de Koch, car on ne peut décrire de caractères vraiment pathognomoniques de la radiographie de la miliaire cardiaque.

Les images granuliques persistent des années sans changements appréciables : dans trois cas LAUBRY, LENEGRE et ABBAS ont

trouvé des aspects radiologiques identiques à 3 ans, 1 an et demi et 6 mois de distance. PERRIN, FROMENT, GRAVIER et PAUPERT-RAVAULT donnent des chiffres de 4, 3 et 1 an. ELLMAN et GEE rapportent l'observation d'un homme de 33 ans chez lequel la même image radiologique a été vue à 12 ans de distance.

Chez notre malade, il y a 7 ans au moins que sa granulie pulmonaire est constituée et pendant tout ce temps son aspect n'a pratiquement pas varié. Nous ne risquons donc pas d'exagérer en fixant à plusieurs années la persistance des images granuliques dans la miliaire cardiaque.

Et, fait qui ne manque pas d'intérêt, si la miliaire cardiaque n'est pas une contre-indication de la valvulotomie (BAKER, BROCK, CAMPBELL et WOOD), elle n'est pratiquement pas modifiée par cette importante intervention (PAUPERT-RAVAULT).

Au terme de cette étude clinique et radiologique, il convient encore de préciser les conditions d'apparition de la miliaire cardiaque, sa fréquence et enfin son incidence selon l'âge et le sexe des malades qui en sont atteints. Notre expérience est trop limitée pour que nous puissions nous fonder sur elle et force nous est une fois de plus d'emprunter nos connaissances à des auteurs plus favorisés !

I. Antécédents et conditions d'apparition

Les antécédents rhumatismaux sont très fréquents. PERRIN et collaborateurs les signalent 8 fois sur 12, PAUPERT-RAVAULT 7 fois sur 11. Dans les cas de GUMPERT, de SCOTT et LENDRUM, de WIER, PICCOLI, GREENE et GREENE, de SAHN et LEVINE, dans le nôtre enfin, le rhumatisme articulaire était net et en général sévère, évoluant souvent par poussées successives. Sur 5 cas cependant, SACCO et STROBBIA ne signalent que 2 fois une atteinte rhumatismale. Dans les 3 autres cas en revanche, l'anamnèse révèle des atteintes pneumoniques ou des bronchites fréquentes. PERRIN et collaborateurs, du reste, avaient aussi été frappés par la grande fréquence des accidents bronchopulmonaires attestés par la présence 8 fois sur 12 d'une ligne scissurale moyenne qu'ils pensent être un stigmate de « cette pneumopathie maligne des mitraux ».

Personnellement nous sommes assez enclins à penser qu'une pneumopathie rhumatismale spécifique plus ou moins ancienne, est un des facteurs, et peut-être non des moindres, de l'apparition ultérieure d'une miliaire cardiaque. Plusieurs arguments en effet mili-

tent en faveur de cette conception : l'anamnèse, nous l'avons dit, révèle très souvent une pneumopathie ou au moins des accidents bronchopulmonaires. Par ailleurs, la miliaire cardiaque est une complication rare de la sténose mitrale et rien pour l'instant ne peut expliquer la raison de cette rareté. Bien plus elle n'apparaît pas exclusivement dans les rétrécissements mitraux, puisqu'on l'a signalée parfois en dehors de la sténose mitrale (ESPOSITO). Enfin, nous le verrons, certains arguments d'ordre anatomopathologique semblent étayer cette conception.

Néanmoins la miliaire cardiaque est une complication, presque toujours, d'une maladie mitrale. La lésion valvulaire est donc un facteur étiologique essentiel de la lésion du parenchyme pulmonaire.

Jusqu'au remarquable travail de TAYLOR et STRONG sur l'hémosidérose pulmonaire en général (et non seulement sur le cas particulier de la miliaire cardiaque), dans les sténoses mitrales, on hésitait à établir un rapport entre le degré de sténose et l'apparition d'hémosidérose. Sur 3401 autopsies ces auteurs étudient 45 cas de sténose mitrale. Dans 33 de ces cas, ils mettent en évidence des dépôts pulmonaires d'hémosidérose qui, dans 11 cas, forment des nodules nets. Neuf fois la sténose valvulaire, dite du stade 4, est serrée, ne laissant même pas passer la pointe du cinquième doigt à travers la valvule. Dans 2 cas, la pointe du cinquième doigt réussit juste à franchir l'étranglement valvulaire (type 3). Dans les sténoses moins intenses, les auteurs n'ont observé qu'une hémosidérose légère, diffuse ou en foyer.

Il semble donc bien que l'intensité de la sténose soit une condition dominante de l'apparition d'une image pulmonaire granulique d'autant plus marquée que la sténose est serrée.

Relevons que TAYLOR et STRONG pensent que la sténose tricuspide semble protéger le parenchyme pulmonaire.

II. Fréquence

Malgré la grande fréquence du rétrécissement mitral, la miliaire cardiaque est certainement rare.

HAUBRICH et VERSEN la trouvent dans 5 pour cent des cas qu'ils ont étudiés. PERRIN et collaborateurs en décrivent 12 cas sur 200 sténoses mitrales, soit une proportion de 6 pour cent. Ce

chiffre correspond à celui d'ESPOSITO qui a repris les dossiers de 3294 autopsies faites au New York Hospital en 8 ans.

SCOTT, SCOTT PARK et LENDRUM ont moins de chance, puisque sur 200 cas de sténose mitrale ils ne trouvent aucun cas de miliaire cardiaque et ils se consolent en rappelant que HURST, BASSIN et LEVINE n'en ont découvert que 5 sur les 1.500.000 radiographies qu'ils ont étudiées !

Sur 402 sténoses mitrales enfin SACCO et STROBBIA n'ont noté qu'une incidence de 0,8 pour cent de granulie pulmonaire.

En conclusion nous pouvons dire que la miliaire cardiaque ne vient compliquer qu'1 à 6 cas sur 100 de sténose mitrale. Si ceci est vrai pour une hémosidérose en foyer assez intense pour donner des nodules visibles sur des radiographies, cela ne l'est plus pour une hémosidérose focale légère et bien moins encore pour l'hémosidérose pulmonaire diffuse.

C'est là ce que nous ont appris les travaux de COELHO qui pratiquant une ponction pulmonaire dans 52 cas de rétrécissement mitral, trouve 22 fois des « cellules cardiaques » en grande abondance et 18 fois encore en petite quantité. Douze malades seuls sont indemnes d'hémosidérose pulmonaire. Bien plus, sur 23 biopsies pulmonaires faites au cours d'une valvulotomie, il trouve 16 fois, soit dans 70 pour cent des cas une hémosidérose nette avec épaississement des septa.

SCOTT, SCOTT PARK et LENDRUM du reste avaient déjà suggéré que l'hémosidérose pulmonaire était peut-être plus fréquente qu'on ne le pensait, dans les sténoses mitrales, mais en général pas assez importante pour se manifester radiologiquement.

TAYLOR et STRONG enfin trouvent à la salle d'autopsie 73 pour cent d'hémosidérose pulmonaire, en général microscopique, dans les sténoses mitrales.

Concluons à la lumière de ces travaux que si la miliaire cardiaque visible sur une radiographie ne complique que quelques pour cent des sténoses mitrales, une hémosidérose pulmonaire plus ou moins intense survient dans près du $\frac{3}{4}$ des maladies mitrales.

III. Age d'apparition et fréquence selon le sexe

Il est difficile, voire impossible, de fixer avec quelque précision le moment où apparaît une miliaire cardiaque puisque celle-ci peut rester asymptomatique des années, sinon la vie entière. La lésion

n'est le plus souvent diagnostiquée qu'au hasard d'une radiographie pulmonaire, ou à la salle d'autopsie seulement.

La plupart des auteurs néanmoins s'accordent à fixer le développement de la granulie dans la troisième décennie de la vie, se fondant pour ce faire, sur l'apparition des hémoptysies et de la dyspnée permanente. PERRIN et collaborateurs tendent à reculer cette limite, qu'ils placent vers les troisième et quatrième décennies. Seules des radiographies systématiques faites dès la découverte de la lésion valvulaire permettraient de préciser davantage la date d'apparition de la complication pulmonaire.

Nous nous promettons du reste de faire cette recherche dans les prochains cas de sténose mitrale chez l'homme, que nous rencontrerons.

Contrastant avec la plus grande fréquence de la sténose mitrale chez la femme que chez l'homme, la miliaire cardiaque est proportionnellement beaucoup plus répandue chez l'homme que chez la femme. Si, avec PERRIN et collaborateurs, on admet que 80 pour cent des maladies mitrales s'observent chez la femme, on peut estimer « que l'homme, porteur d'une sténose mitrale 4 fois moins souvent que la femme, a 3 fois plus de chances de faire une sidérose pulmonaire lorsqu'il en présente une ».

On ignore du reste la raison de ce phénomène pour le moins paradoxal. L'empoussiérage auquel les hommes ont plus de chances d'être exposés favoriserait peut-être le développement de la granulie cardiaque. Signalons à ce propos le cas de BERTO, d'un malade atteint de sténose mitrale, chez lequel une silicose vient s'associer à une hémossidérose pulmonaire.

TRAITEMENT ET ÉVOLUTION

Si la miliaire cardiaque n'est pas en soi un facteur d'aggravation de la cardiopathie, elle n'en reflète pas moins la gravité de celle-ci. Elle contribue sans aucun doute à assombrir le pronostic puisqu'elle n'apparaît que dans des sténoses mitrales graves. Par ailleurs, nous l'avons vu, le potentiel évolutif de cette affection est faible : la granulie persiste des années sans grande modification.

Son traitement se confond avec celui de la cardiopathie. En fait la miliaire cardiaque est une lésion irréversible que la commissurotomie même ne réussit pas à influencer. Dès lors toute thérapeutique propre de la granulie est illusoire. Tout au plus convient-il

d'éviter les surinfections bronchopulmonaires qui ne font qu'aggraver encore l'état déjà précaire des malades porteurs d'hémosidérose pulmonaire en foyer.

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Si ROSENHAGEN, ainsi que nous l'avons vu, avait su reconnaître la miliaire cardiaque, il fallut attendre les travaux ultérieurs pour préciser les lésions histologiques du poumon mitral. Les poumons atteints sont lourds et rigides et ne s'affaissent pas, une fois sur la table d'autopsie : ils présentent l'aspect classique de l'induration brune.

Selon WIER, PICCOLI, GREENE et GREENE ainsi que SOULIE, CHICHE, BAILLET et PICARD, il n'est pas rare, à la coupe, de voir des granulations nombreuses que l'on palpe sans peine. LAUBRY, LENEGRE et ABBAS estiment cependant que « les nodules radiologiques n'ont généralement pas de traduction microscopique, si bien qu'à l'œil nu on ne voit pas de formation nodulaire dans les poumons, ni en surface, ni à la coupe ». C'est au reste à cette opinion que se range PAUPERT-RAVAULT.

En revanche, et je cite de nouveau LAUBRY et collaborateurs, « sur les coupes colorées, on voit à l'œil nu que la préparation est truffée de petites taches mal limitées » : ce sont là les nodules hémosidériques comme le montrent les colorations spécifiques.

Il convient d'insister sur le fait que l'hémosidérose coexiste toujours avec les lésions histologiques classiques du poumon mitral, à savoir celles de la pneumonie réticulée hyperplasique. SOULIE, BAILLET, CARLOTTI, CHICHE, PICARD, SERVELLE et VOCI ont montré qu'il s'agit d'un épaississement souvent considérable des septa alvéolaires, jusqu'à 20 fois leur taille normale, et cela par hyperplasie des parois. Il en résulte une diminution de volume des alvéoles. L'épaississement des septa « n'est pas dû à la dilatation des capillaires dont le calibre demeure normal, bien que la paroi en soit épaissie, mais à l'hyperplasie des formations fibrillaires conjonctives, à la multiplication des fibroblastes ». Par ailleurs, on note souvent une hypertrophie de la tunique musculaire moyenne des précapillaires, lésion qui s'observe aussi sur les artérioles.

De telles modifications aboutissent à un véritable barrage musculaire, dont nous verrons sous peu l'importance pathogénique. Il existe aussi presque toujours des lésions bronchiques et bronchio-

lares de type inflammatoire constituant une véritable « broncho-pathie mitrale ».

Lésions hémosidériques

L'hémosidérine est un pigment d'origine sanguine, de couleur brune et dont la formule chimique est encore inconnue. Elle est formée d'une substance organique imprégnée de 15 à 18 pour cent d'oxyde ou d'hydroxyde ferrique colloïdal. Si elle peut se voir exceptionnellement à l'état libre, elle se trouve le plus souvent à l'intérieur des cellules desquamées de l'endothélium. Les cellules « contaminées » mesurent 10 à 15 μ et ont un noyau de taille variable. Groupées en amas elles forment, du point de vue histologique, les nodules qui nous occupent.

Ces nodules hémosidériques sont intraalvéolaires, peuplant 10 à 20 alvéoles en moyenne (PERRIN et collaborateurs), mais pouvant s'étendre à quelques centaines d'entre elles.

Souvent du reste, ainsi que le remarquait ROSENHAGEN, puis WIER et collaborateurs, LAUBRY et collaborateurs, les nodules peuvent déborder les alvéoles et se fixer dans le tissu interstitiel, voire sur les plèvres.

Dans la miliaire cardiaque le fait important demeure que l'hémosidérose est strictement focale et non diffuse : elles ne correspondent donc pas à une manifestation commune du poumon mitral, mais semble être « la conséquence d'une complication focale : le foyer apoplectique localisé » (PAUPERT-RAVAULT).

Pathogénie

Comme nous le montrent les études anatomo-pathologiques qui précèdent, il est bien établi maintenant que les nodules hémosidériques représentent le substrat anatomique de la miliaire cardiaque. Une étude pathogénique doit donc chercher à établir les mécanismes de formation de ces nodules.

A de très rares exceptions près, la miliaire cardiaque ne se rencontre que dans la sténose mitrale, la sténose mitrale serrée. Mais elle ne s'observe pas dans toutes les cardiopathies mitrales : elle est même singulièrement rare chez la femme. Ce fait en impose pour une prédisposition individuelle, peut-être constitutionnelle, ou plus

probablement acquise. On a suggéré que la pneumoconiose, à laquelle les hommes sont plus fréquemment exposés, serait un facteur prédisposant à la pneumopathie en question. A ce propos l'observation de BERTO, d'une hémosidérose pulmonaire associée à une silicose, ne manque certes pas d'intérêt, comme nous l'avons rappelé précédemment.

Il n'est pas besoin de revenir sur le retentissement d'une sténose mitrale sur la circulation pulmonaire, dont nul n'ignore l'hypertension souvent considérable.

Rappelons que SOULIE, BAILLET, CARLOTTI, CHICHE, PICARD, SERVELLE et VOCI ont mesuré des pressions capillaires pulmonaires allant de 20 à 30 mm. de Hg. et une augmentation de la résistance artériolaire pulmonaire, allant de 240 à 1220 unités Wiggers. Cette hypertension est à l'origine d'hémorragies pulmonaires qui sont à la base de l'hémosidérose. On s'est demandé si celles-là étaient bronchiques ou alvéolaires.

Pour FERGUSON, KOBILAK et DEITRICK les hémorragies sont bronchioliques et ont lieu à partir des anastomoses entre veines pulmonaires et bronchiques ectasiées par suite de l'hypertension de la petite circulation. C'est aussi là l'idée de SCOTT, SCOTT PARK et LENDRUM qui relèvent l'atteinte hémosidérique de 100 à 300 alvéoles, tributaires sans doute d'une seule bronchiole, alors que les alvéoles voisines restent indemnes. Par ailleurs les varices bronchiolaires prédominent à la partie moyenne des poumons : et c'est bien là que prédominent aussi les nodules hémosidériques. Enfin, ils voient dans la fréquence des hémoptysies dans la miliaire cardiaque un argument de plus en faveur de leur conception.

SOULIE et collaborateurs adoptent aussi cette théorie, mais la modifient en ce sens qu'il estiment que la rupture vasculaire endobronchique est probablement due à des modifications de pression au niveau des anastomoses qui réunissent les branches des artères pulmonaires et bronchiques. Ces anastomoses, très nombreuses dans les poumons pathologiques, constituent des segments d'arrêt : « ce sont des dispositifs vasculaires spéciaux, branchés sur la circulation bronchique, qui interposent leurs résistances variables entre la grande circulation (à haute pression) et la petite circulation (à basse pression) ».

« Lorsque les pressions artérielles pulmonaires atteignent des chiffres très élevés, on conçoit que le barrage des segments d'arrêt soit débordé. Le courant sanguin passe directement des artères pulmonaires dans les veines sous-muqueuses bronchiques. Si ces der-

nières se rompent, le sang gagne les alvéoles par le canal des bronchioles et l'on s'explique dès lors le groupement topographique des territoires alvéolaires inondés. »

« Ainsi l'hémosidérose pulmonaire apparaît comme le témoin d'une altération profonde de la circulation pulmonaire, qui exige à la fois un régime d'hyperpression très élevé et de grosses lésions alvéolaires. »

On conçoit dès lors l'importance, dans la pathologie de la miliaire cardiaque, de ce « barrage musculaire » que nous avons étudié plus haut, et qui permet l'augmentation de pression de la circulation, condition sine qua non de l'apparition d'hémosidérose pulmonaire.

Cependant on observe des miliaires cardiaques sans qu'il y ait eu d'hémoptysies. Et d'autre part, les nodules miliaires n'occupent pas toujours plusieurs centaines d'alvéoles, mais parfois beaucoup moins, ce qui ne correspond plus alors à un territoire bronchiole. On s'est demandé si les hémorragies n'étaient pas peut-être intraalvéolaires. Cette conception serait appuyée par le fait que les nodules hémosidériques siègent en général au voisinage des capillaires ou des artérioles, et sont souvent centrés sur l'un ou l'autre de ces vaisseaux (PAUPERT-RAVAULT).

Quoi qu'il en soit du lieu exact de l'hémorragie, endobronchiolique ou alvéolaire, son mécanisme reste identique et reconnaît pour cause l'hypertension de la petite circulation.

Le sang extravasé est phagocyté par des histiocytes, qui s'imprègent ainsi de pigments ferriques et constituent les cellules cardiaques (GUMPERT).

Il est difficile d'expliquer pourquoi le pigment stagne dans les alvéoles au lieu d'être résorbé.

Normalement le drainage des déchets a lieu par voie lymphatique. Si un obstacle surgit les pigments ne peuvent alors être évacués. Il n'est pas impossible que la sclérose qui envahit le tissu interstitiel, réalisant cette pneumonie réticulée hyperplasique des mitraux, dont nous avons retracé l'histologie plus haut, constitue l'obstacle qui empêche le drainage des alvéoles.

Nous ne pouvons aller plus loin actuellement dans la connaissance de la pathogénie de la miliaire cardiaque.

Celle-ci peut être schématisée en une hypertension pulmonaire par suite de ce barrage musculaire que nous avons rappelé, des hémorragies dues à l'hypertension, un mauvais drainage du sang et enfin une phagocytose des hématies extravasées.

CONCLUSIONS

A propos d'un cas particulièrement démonstratif, nous avons rappelé l'étiologie, les conditions d'apparition, la clinique, l'image radiologique, l'histologie et la pathogénie de la miliaire cardiaque.

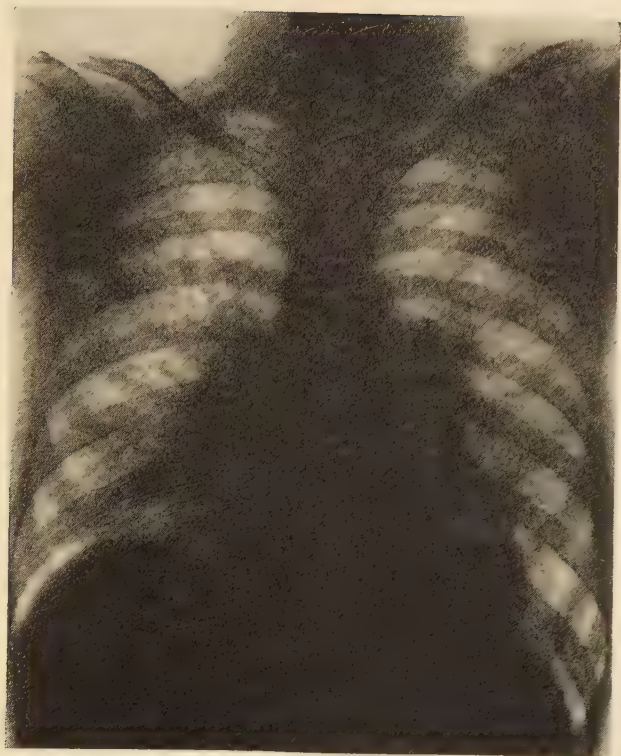
Il ressort en bref de cette étude que la miliaire cardiaque, forme focale de l'hémosidérose pulmonaire, est une affection qui apparaît dans 1 à 6 pour cent des cas de sténose mitrale, trois fois plus souvent chez l'homme que chez la femme, alors même que l'on compte quatre fois plus de sténose mitrale chez celle-ci. L'affection commence au cours de la troisième décennie de la vie, encore que son début précis soit difficile à fixer par suite du peu de symptômes cliniques de cette complication de la maladie mitrale. Nous avons rappelé que seules les hémoptysies et une dyspnée assez intense permettent de soupçonner le développement d'une hémosidérose pulmonaire.

Le diagnostic de cette affection a sans doute un intérêt plus académique que pratique, puisque la granulie cardiaque n'est guère évolutive et qu'aucun traitement ne peut en venir à bout, ni même la stabiliser définitivement. Bien plus, nous avons vu que les lésions, une fois constituées, ne sauraient régresser.

Il importe néanmoins de connaître ce diagnostic pour éviter, devant une image de miliaire associée à une sténose mitrale, de faire un traitement antituberculeux aussi inutile qu'onéreux, et peut-être même dangereux.

Nous estimons que chez un mitral, une image granulique des poumons doit faire évoquer le diagnostic de la miliaire cardiaque et qu'aucun traitement antibiotique ne doit être entrepris avant d'être absolument certain qu'il s'agit bien d'une miliaire tuberculeuse. Il ne sera pas trop, dans le doute, d'une recherche opinâtre du bacille de Koch et, en son absence, d'une étude histologique d'un ganglion sus-claviculaire, avant de commencer un traitement qui va engager de nombreux mois.

C'est là la conclusion que nous apporterons à ce travail.



Cliché No 1
Radiographie thoracique du 30 juin 1955



Cliché No 2

Radiographie thoracique du 30 juin 1955. Détail de la plage droite

BIBLIOGRAPHIE

1. ANGLIN A. W. F. Mitral stenosis with chronic passive congestion simulating miliary tuberculosis. *Lancet* 2, 717-718, 24 sept. 1938.
2. BAKER C., BROCK R. C., CAMPBELL M. et WOOD P. Valvotomy for mitral stenosis. A further report on 100 cases. *Brit Med. J.* 1, 1043-1055, 17 mai 1952.
3. BERTO R. Silicosi ed emosiderosi polmonare. *Minerva Med. Tor.* 45, 886-888, 10 oct. 1954.
4. COELHO E. L'hémosidérose pulmonaire dans le rétrécissement mitral. Ses rapports avec les altérations hémodynamiques. *Sem. Hôp. Paris* 31, 191-204, 14 janv. 1955.
5. ELKELES A. Disseminated ossified nodules in lungs associated with mitral stenosis. *Proc. Roy. Soc. Med.* 40, 405-408, mai 1947.
6. ELKELES A. et GLYNN L. E. Disseminated parenchymatous ossification in lungs in association with mitral stenosis. *J. Path. Bact.* 58, 517-522, juill. 1946.
7. ELLMAN P. et GEE A. Pulmonary hemosiderosis. *Brit. Med. J.* 2, 384-390, 18 août 1951.
8. ESPOSITO M. J. Focal pulmonary hemosiderosis in rheumatic heart disease. *Am. J. Roentg.* 73, 351-365, mars 1955.

9. FERGUSON F. C., KOBILAK R. E. et DEITRICK J. E. Varices of bronchial veins as source of hemoptysis in mitral stenosis. *Am Heart. J.* 28, 445-456, oct. 1944.
10. GUMPERT T. E. Miliary appearances in the lungs in mitral stenosis: endogenous pulmonary haemosiderosis. *Brit. Med. J.* 2, 488-489, 27 sept. 1947.
11. HAUBRICH R. et VERSEN E. Ueber die miliare Lungenhaemosiderose im Röntgenbild I. *Fortschr. auf dem Geb. Röntgenstr.* 81, 346-354, sept. 1954.
12. HAUBRICH R. Ueber die miliare Lungenhaemosiderose mit partieller Verknöcherung II. *Fortschr. auf dem Geb. Röntgenstr.* 81, 440-449, oct. 1954.
13. HURST A., BASSIN S. et LEVINE I. Miliary densities associated with mitral stenosis. *Am. Rev. Tuberc.* 49, 276-285, mars 1944.
14. LASSERRE R. et CHAUVET M. Une miliare peu commune : la miliare cardiaque. Forme focale de l'hémosidérose pulmonaire. *Schweiz. Med. Wschr.* 88, 38-41. 11 janv. 1958.
15. LAUBRY G. H., LENEGRE J. et ABBAS L. Contribution à l'étude des opacités pulmonaires radiologiques du type micro-nodulaire. L'hypertension artérielle pulmonaire. *Bull. Mém. Soc. méd. Hôp. Paris* 64, 741-749, 25 juin 1948.
16. LENDRUM A. C. Pulmonary haemosiderosis of cardiac origin. *J. Path. and Bact.* 62, 555-561, oct. 1950.
17. LENDRUM A. C., SCOTT L. D. W. et PARK S. D. S. Pulmonary changes due to cardiac disease with special reference to haemosiderosis. *Quart. J. Med.* 19, 249-262, juill. 1950.
18. MAGAREY F. R. Experimental pulmonary haemosiderosis. *J. Path. and Bact.* 63, 729-734, oct. 1951.

19. PAUPERT-RAVAULT M. Les miliaires chroniques du rétrécissement mitral. Leurs formes hémosidérosiques et ossifiantes. Thèse de Lyon 1955.
20. PEDRO PONS A. et AMELL SANS A. Granulia pulmonar hemosiderosica en une estenosis mitral. Rev. Asoc. méd. Argent. 60, 1385-1394, août 1936.
21. PERRIN A., FROMENT R., GRAVIER J. et PAUPERT-RAVAULT M. Miliaires hémosidérosiques et ossifications nodulaires des poumons dans les sténoses mitrales (à propos de 19 observations personnelles). Arch. mal. Cœur 49, 153-168, févr. 1956.
22. ROCH M. Une pseudo-tuberculose pulmonaire. Presse Méd. 48, 699-700, 4-7 sept. 1940.
23. ROSENHAGEN H. Ueber einige Beziehungen zwischen histologischen Veränderungen und Röntgenbild bei der chronischen Stauungslunge. Fortschr. Röntgenstr. 38, 353-359, août 1928.
24. SACCO F. et STROBBIA R. L'emosiderosi polmonare nella stenosi mitralica (considerazioni su 402 casi di stenosi mitralica). Minerva Med. Tor. 46, 1188-1194, 31 oct. 1955.
25. SAHN S. H. et LEVINE I. Pulmonary nodules associated with mitral stenosis. Arch. Int. Med. 85, 483-489, mars 1950.
26. SCOTT L. D. W., SCOTT PARK S. D. et LENDRUM A. C. The clinical radiological and pathological aspects of pulmonary haemosiderosis. Brit. J. Radiol. 20, 100-107, mars 1947.
27. SCOTT L. D. The clinical, radiological and pathological aspects of pulmonary haemosiderosis. Brit. J. Radiol. 20, 100-107, mars 1947 (Symposium avec Scott Park S. D. et Lendrum A. C.).
28. SOULIE P., CHICHE P., BAILLET J. et PICARD R. Le poumon des mitraux. La bronchopneumathie mitrale. Presse méd. 62, 463-466, 24 mars 1954.

29. SOULIE P., BAILLET J., CARLOTTI J., CHICHE P., PICARD R., SERVELLE M. et VOCI G. Le poumon des mitraux. Essai de confrontation anatomo-physiologique. Arch. Mal. Cœur 46, 393-422, mai 1953.
30. TAYLOR H. E. et STRONG G. F. Pulmonary hemosiderosis in mitral stenosis. Ann. Int. Med. 42, 26-35, janv. 1955.
31. WIER J. A., PICCOLI A. J., GREENE D. G. et GREENE C. W. Mitral stenosis with exertional cyanosis and pulmonary hemosiderosis. Circulation 6, 868-873, déc. 1952.

